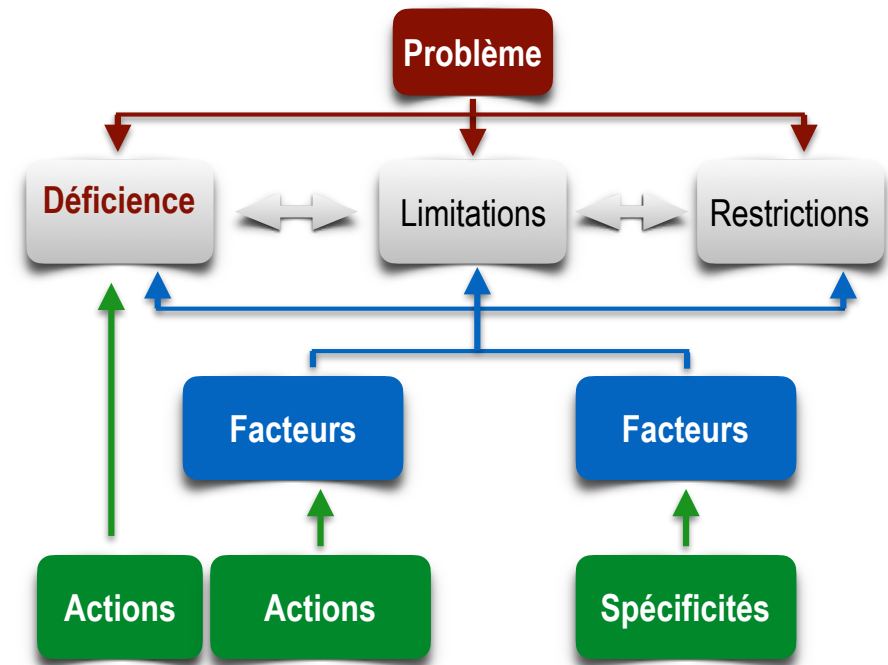
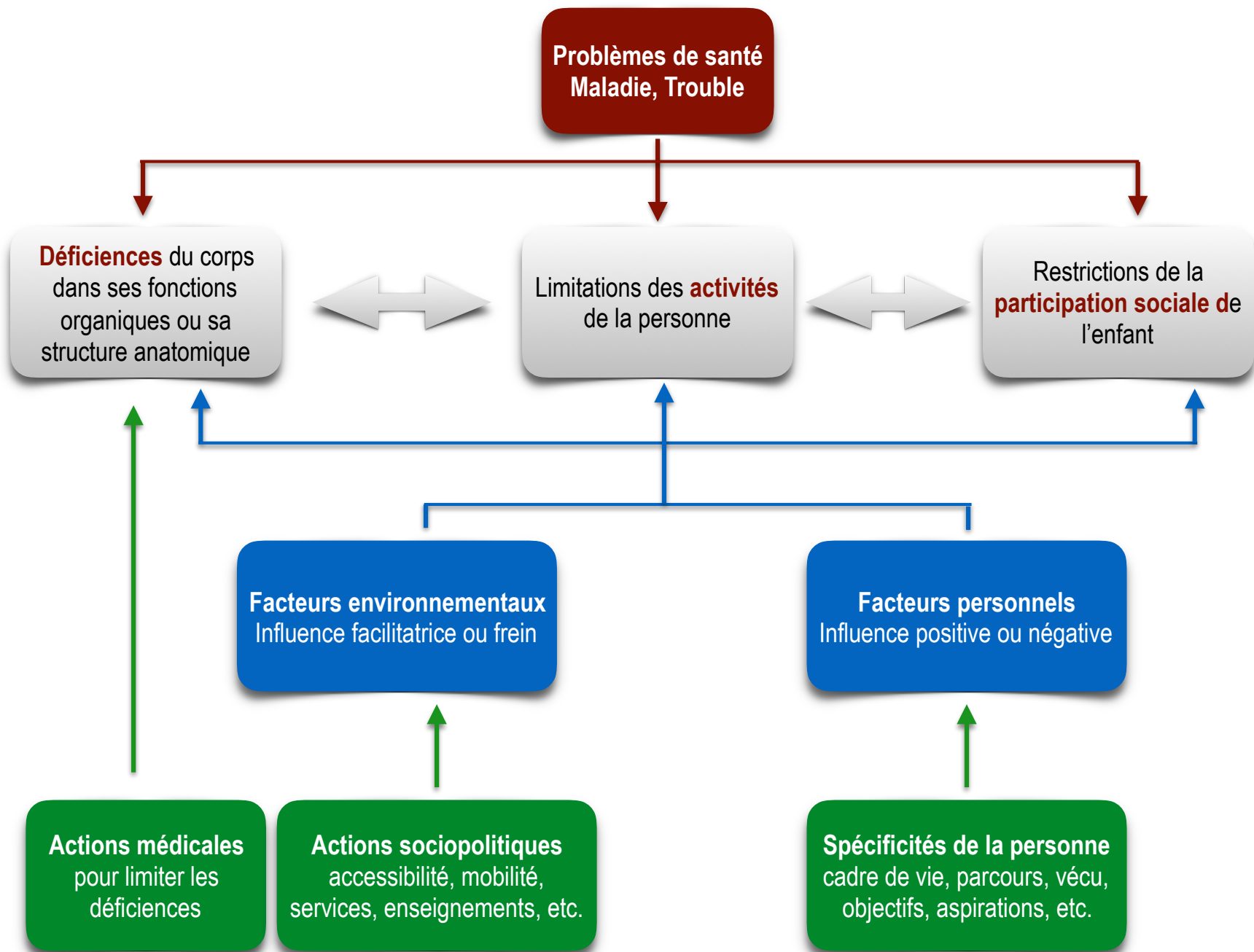


# **Handicaps et déficiences Pratiques et recherche en Belgique francophone**

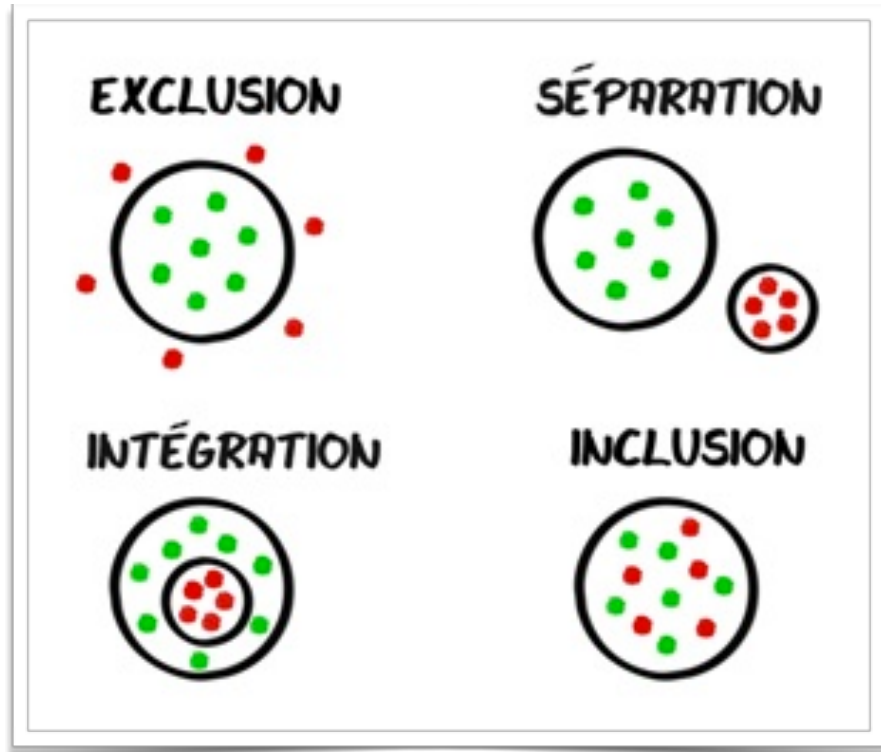
Pr. Annick Comblain  
Dijon, le 13 juin 2018

# *Un modèle de référence pour la pratique*





# ***Les pratiques d'enseignement en Belgique***



<http://blog.had.sh/informatique-inclusion-autisme-definitions>



## article 127 de la Constitution

*Toutes les compétences en matière d'enseignement sont attribuées aux Communautés sauf pour la fixation de l'âge de début et de fin de scolarité, les conditions pour la délivrance des diplômes et le régime des pensions des enseignants. Ces trois exceptions restent de la compétence de l'autorité fédérale.*

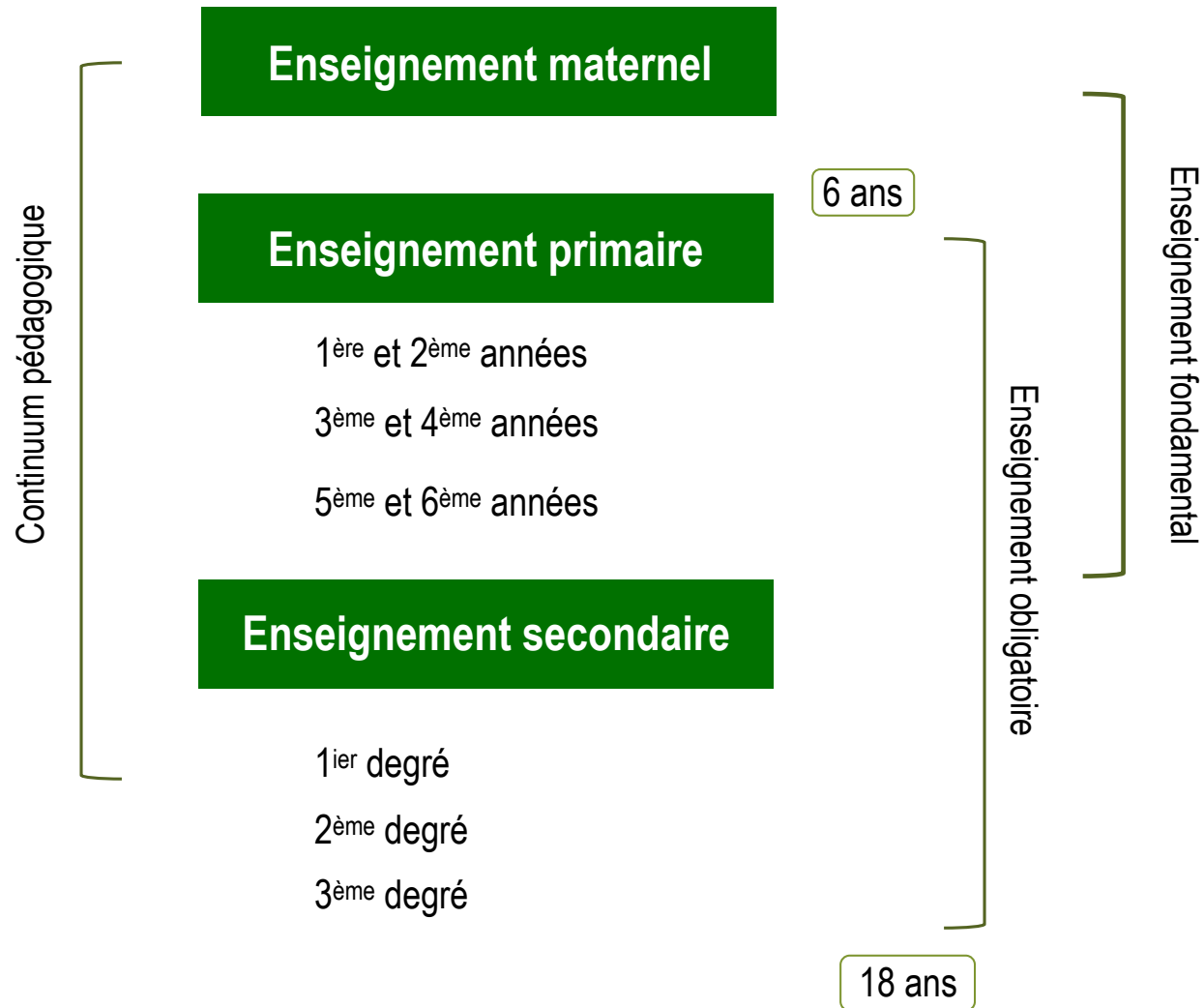


Fédération Wallonie-Bruxelles (anciennement Communauté Française) = compétente pour l'enseignement :

- maternel, primaire et secondaire ordinaire
- maternel, primaire et secondaire spécialisé,
- mais aussi : supérieur non universitaire et universitaire, de promotion sociale, à distance, les centres PMS ou encore les bourses et allocations d'études.

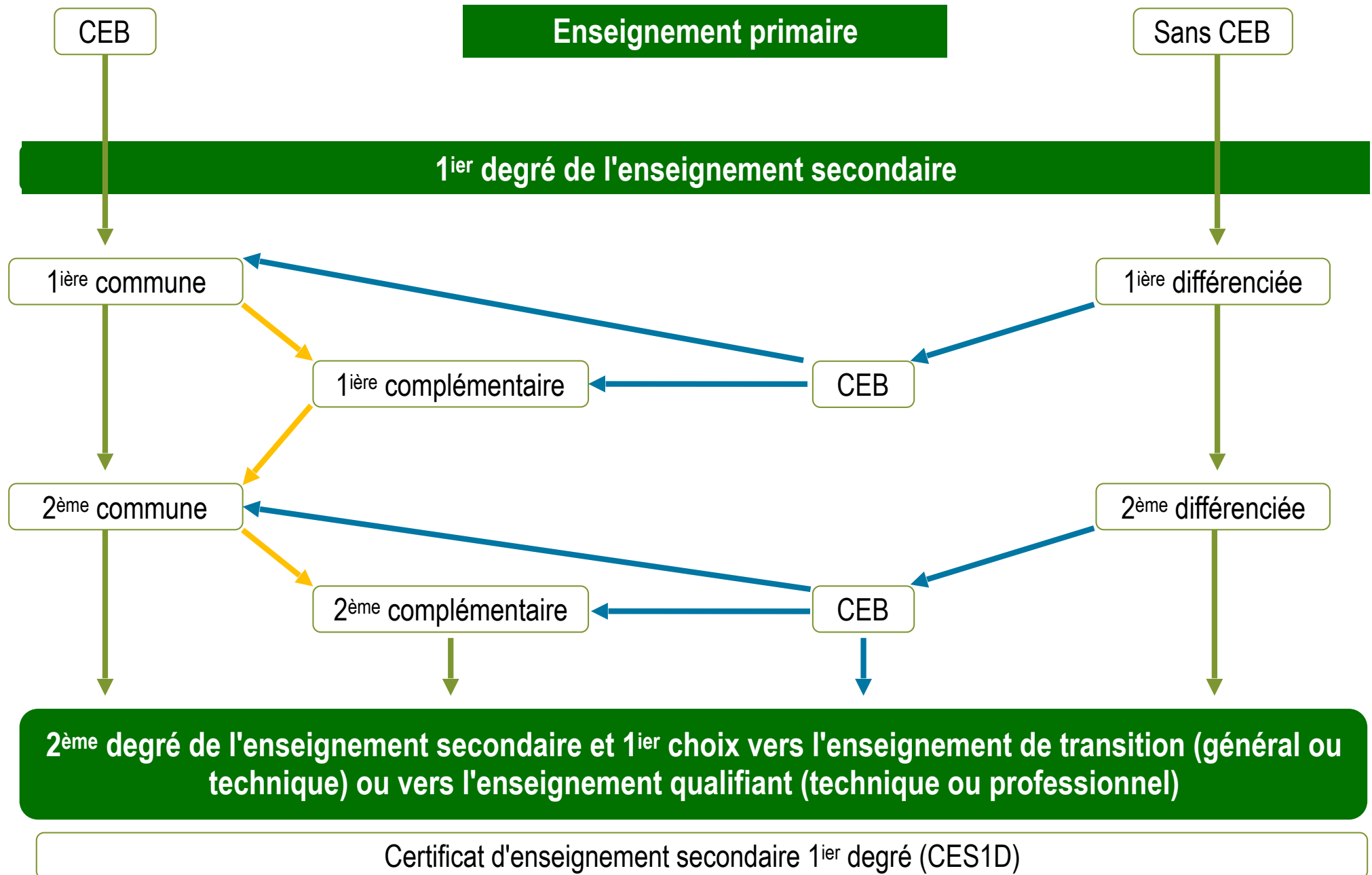


# Structure de l'enseignement ordinaire





## Enseignement secondaire ordinaire : 1er degré





#### Loi du 19 mai 1914

- l'instruction obligatoire impose aussi aux communes d'organiser des classes pour "enfants faiblement doués ou arriérés ou pour enfants anormaux".

#### Arrêté ministériel du 10 mai 1924

- Des cours à l'École normale préparent au "certificat d'aptitude à l'éducation des anormaux". Création de classes annexées au sein des écoles ordinaires.

#### Loi du 6 juillet 1970

- Création de l'enseignement spécial pour des élèves de 3 à 21 ans encadrés par des équipes pédagogiques et paramédicales. Le transport scolaire des élèves est organisé

#### Arrêté Royal du 28 juin 1978

- Organise les 8 types de l'enseignement spécial et les normes d'encadrement

#### Décret du 5 février 2009

- Création d'un enseignement adapté pour élèves autistes, aphasiques/dysphasiques et polyhandicapés.

#### Décret du 3 mars 2004

- L'enseignement spécial devient l'enseignement spécialisé.
- Des moyens ont accordés pour accompagner l'intégration d'élèves des types 4, 6 et 7.

#### Arrêté ministériel du 3 janvier 1995

- Des élèves de type 4, 6 et 7 peuvent être intégrés de façon permanente et totale dans l'enseignement ordinaire

#### Loi du 11 mars 1986

- Des élèves souffrant d'un handicap physique, de cécité ou de surdité peuvent suivre des cours dans l'école ordinaire

#### Décret du 26 mars 2009

- Organisation d'un enseignement secondaire en alternance

#### Décret du 13 janvier 2011

- Elargissement de l'intégration dans l'enseignement ordinaire à tous les types

#### Décret du 1er février 2012

- Création d'une quatrième pédagogie adaptée pour les élèves présentant des handicaps physiques lourds mais disposant de compétences intellectuelles





### Loi du 6 juillet 1970

- Création de l'enseignement spécial pour des élèves de 3 à 21 ans encadrés par des équipes pédagogiques et paramédicales. Le transport scolaire des élèves est organisé



Objectifs
Satisfaire les besoins éducatifs et scolaires des enfants et adolescents handicapés
Favoriser l'épanouissement dans le cadre d'une éducation valorisante fondée sur la réussite plutôt que l'échec
Organiser un enseignement adapté aux différentes formes de handicap
Aller au-delà de l'assistance en visant une intégration familiale, sociale et professionnelle
Adopter de structures souples et axées sur l'individualisation des apprentissages et le respect du rythme de l'enfant
Rationaliser le nombre des établissements de chaque type
Permettre aux parents de choisir une école
Orienter adéquatement en fonction du handicap, des capacités pour une meilleure adaptation aux besoins, selon une procédure d'inscription impliquant un examen clinique de synthèse



Types d'enseignement	Enfants ou adolescents atteint de	Organisé au niveau maternel	Organisé au niveau primaire	Organisé au niveau secondaire
1	déficiência intellectuelle légère	✗	✓	✓
2	déficiência intellectuelle modérée ou sévère	✓	✓	✓
3	troubles du comportement	✓	✓	✓
4	déficiences physiques	✓	✓	✓
5	maladies et/ou convalescents	✓	✓	✓
6	Des déficiences visuelles	✓	✓	✓
7	Des déficiences auditives	✓	✓	✓
8	Des troubles spécifiques de l'apprentissage	✗	✓	✗



# Structure de l'enseignement spécialisé fondamental

**Enseignement maternel (sauf type 8)** → de 2; 6 ans à 7 ans maximum

**Enseignement primaire** → de 6 ans à 14 ans maximum

Degrés de maturité Types 1-3-4-5-6-7-8	Degrés de maturité Type 2
Niveaux d'apprentissages préscolaires	Niveau d'acquisition de l'autonomie et de la socialisation
Éveil des apprentissages scolaires	Niveaux d'apprentissages préscolaires
Maîtrise et développement des acquis	Éveil des premiers apprentissages scolaires (initiation)
Utilisation fonctionnelle des acquis	Approfondissements des premiers apprentissages scolaires



CEB lorsque les compétences acquises sont équivalentes à celles attendues d'ans l'enseignement ordinaire (épreuve externe ou décision du conseil de classe)



# Structure de l'enseignement spécialisé secondaire

Enseignement secondaire (sauf type 8)



de 13 ans à 21 ans maximum

Formes	Compétences visées
<b>Forme 1</b> : Enseignement d'adaptation sociale	Vise une formation sociale rendant possible l'insertion dans un milieu de vie adapté
<b>Forme 2</b> : Enseignement d'adaptation sociale et professionnelle	Vise à donner une formation générale, sociale et professionnelle pour rendre possible l'insertion en milieu de vie et/ou travail adapté
<b>Forme 3</b> : Enseignement professionnel	Vise à donner une formation générale, sociale et professionnelle pour rendre possible l'insertion socioprofessionnelle
<b>Forme 4</b> : Enseignement général, technique, artistique ou professionnel	Correspond à l'enseignement secondaire ordinaire avec un encadrement différent, une méthodologie adaptée et des outils spécifiques

## L'alternance

Combinaison formation scolaire  
– expérience professionnelle en  
entreprise (stage)

## La qualification

Certificats permettant l'insertion  
socioprofessionnelle (en forme 3)



## Orientation vers l'enseignement spécialisé

Attestation précisant le type  
d'enseignement et le protocole  
justificatif établie par un CPMS ou tout  
organisme agréé reconnu par la FWB (y  
compris un rapport médical pour les  
types 5, 6 et 7)

A tout moment de l'année

Rapport précisant le type  
d'enseignement correspondant aux  
besoins de l'enfant

Rapport résultant d'un examen  
multidisciplinaire → examen clinique de  
synthèse



# L'aspect multidisciplinaire de l'examen clinique de synthèse

## Volet médical

facteurs biologiques et  
étiologiques

facteurs neuromoteurs

facteurs sensoriels

troubles psychiatriques

maladies chroniques

troubles associés

## Volet social

situation familiale

facteurs  
environnementaux et  
socioéconomiques

facteurs socioculturels

autres facteurs de  
risque

protection et personnes  
ressources disponibles

## Volet psychologique

observations et  
évaluations de  
plusieurs domaines de  
développement et de  
fonctionnement

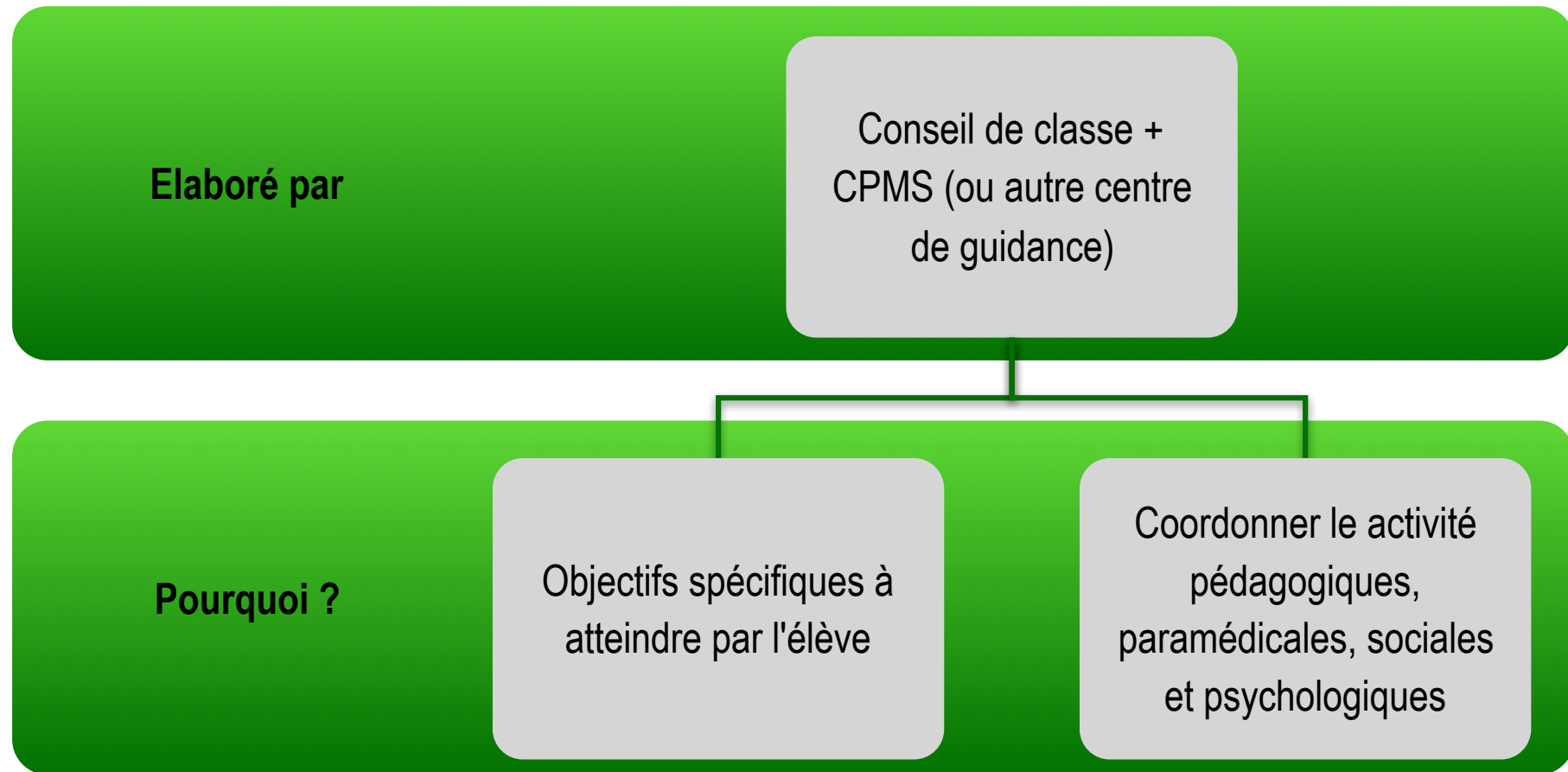
- QI - niveau de  
déficience
- mémoire
- attention & fonctions  
exécutives
- structuration spatio-  
temporelle

## Volet pédagogique

suggestions d'ordre  
pédagogique liées aux  
apprentissages en  
fonction des  
observations en cours  
de bilan



## Etablir un Plan Individuel d'Apprentissage (PIA)



Ajusté à chaque évaluation des progrès et des résultats de l'élève durant toute sa scolarité



## Et l'intégration ?

### Décret du 3 mars 2004

- L'enseignement spécial devient l'enseignement spécialisé.
- Des moyens ont accordés pour accompagner l'intégration d'élèves des types 4, 6 et 7.

### Arrêté ministériel du 3 janvier 1995

- Des élèves de type 4, 6 et 7 peuvent être intégrés de façon permanente et totale dans l'enseignement ordinaire

### Loi du 11 mars 1986

- Des élèves souffrant d'un handicap physique, de cécité ou de surdité peuvent suivre des cours dans l'école ordinaire

### Décret du 13 janvier 2011

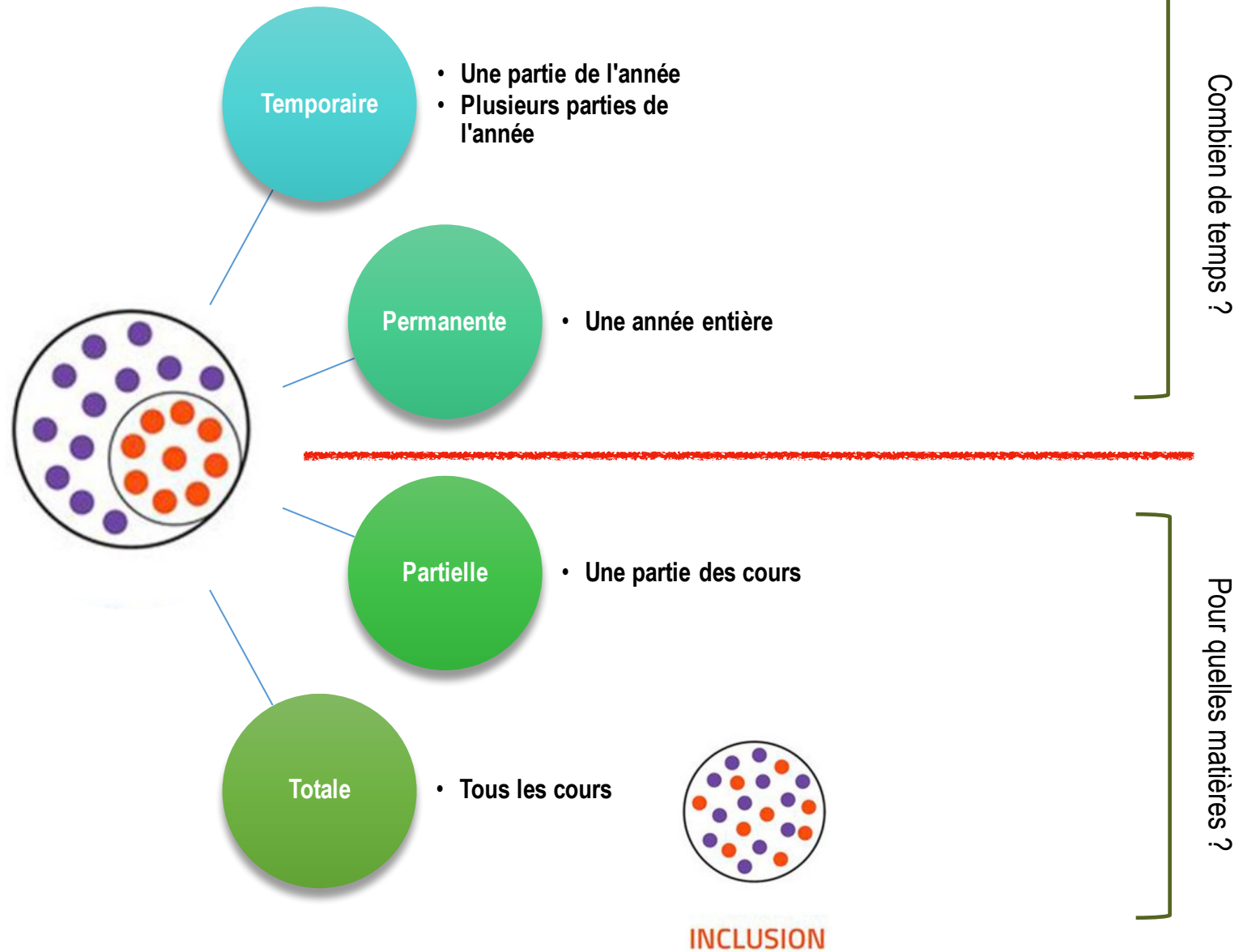
- Elargissement de l'intégration dans l'enseignement ordinaire à tous les types

Obligation pour toutes les écoles d'enseignement ordinaire



Inscrire dans leur projet pédagogique les mesures pour accueillir les élèves à besoin spécifique







### **Convention** entre :

- les directions des 2 établissements concernés
- les CPMS des 2 établissements
- les parents
- l'élèves



### **Objectifs** de l'intégration

#### **Modalités** pratiques

Forme d'**évaluation** du projet

Forme légale

## Facilitateurs

### **Accompagnement** venant de l'enseignement spécialisé

- institutrice
- logopède (orthophoniste)

### **Contacts** entre :

- les parents
- les services d'aide précoce, d'aide à l'intégration



## Composantes de la pédagogie de l'inclusion (Vienneau, 2002, 2006)



### Normalisation par intégration :

- Communautaire et sociale (accès aux activités)
- Physique (inscription dans l'école ordinaire)
- Pédagogique (inscription dans le groupe "classe" le plus proche de son âge)
- Administrative

### Participation de l'enfant à la vie de sa communauté d'appartenance :

- À la vie sociale de l'école
- Aux activités d'apprentissage en classe et en-dehors de la classe

### Individualisation optimale du processus d'enseignement et d'apprentissage :

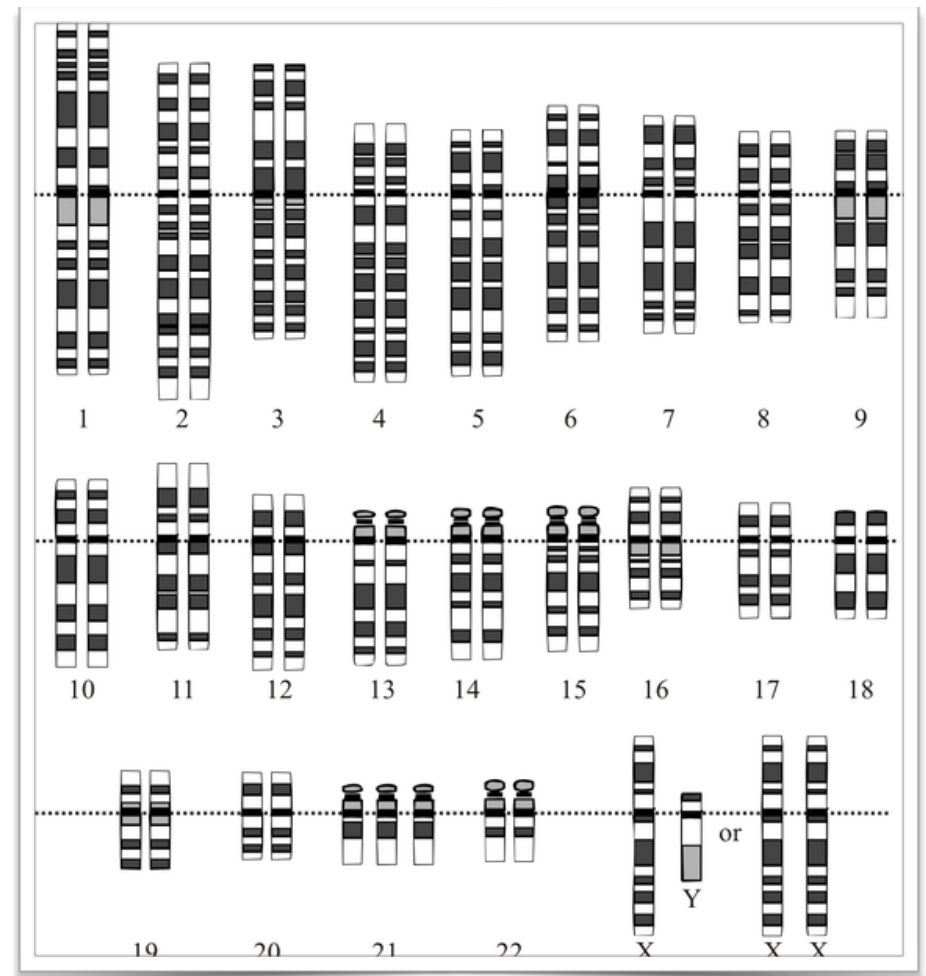
- contenu des apprentissages
- processus d'enseignement (stratégies et techniques)
- démarche évaluative (tenant compte des particularités de fonctionnement pouvant influencer l'apprentissage)

### Contribution unique ou unicité par :

- la sensibilisation de la classe au vécu des élèves en difficultés
- valorisation du caractère unique de chaque élève dans différentes dimensions (intra- et interpersonnelles, sociale, etc.)
- valorisation de l'élève pour enrichir les expériences de la classe

**Accès de chaque élève aux ressources et aux milieux d'apprentissage les plus favorables à son développement intégral en tant que personne**

***Déficiência  
intellectuelle  
d'origine  
génétique -  
La spécificité  
syndromique***



[https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/1/11/Down\\_Syndrome\\_Karyotype.png/558px-Down\\_Syndrome\\_Karyotype.png](https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/1/11/Down_Syndrome_Karyotype.png/558px-Down_Syndrome_Karyotype.png)



## Les étiologies

- 🔊 Touche environ 2% de la population générale avec des taux variables en fonction de l'âge
- 🔊 La prévalence du handicap intellectuel grave est d'environ 6/1000
- 🔊 Dans environ 50% des cas l'étiologie est identifiée
- 🔊 Plusieurs facteurs étiologiques et facteurs de risques peuvent se cumuler

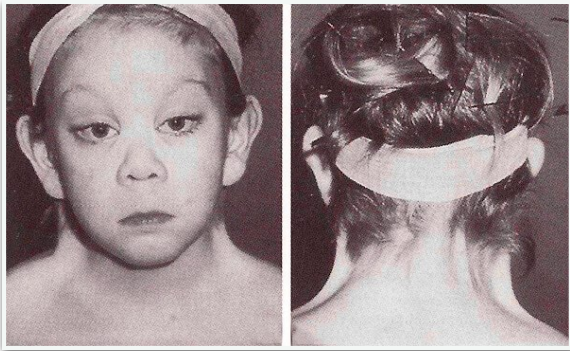
<b>Organiques</b>	<b>Génétiques</b>	Anomalies chromosomiques	15 %
		Syndromes reconnaissables	2 %
		Syndromes liés à l'X	10 %
		Maladies monogéniques	10 %
	<b>Acquises</b>	Complications de la prématurité	5 %
		Maladies métaboliques	8 %
<b>Non-organiques</b>	<b>Facteurs environnementaux</b>		13 %
<b>DI idiopathiques</b>			35 - 40 %



## Quelques exemples - Anomalies sur le nombre de chromosomes

### Délétion

#### Syndrome de Turner (45X0)



<http://smartfiches.fr/var/smartfiches/storage/images/media/images/phenotype-turnerien/345890-1-fre-FR/phenotype-turnerien.jpg>

1/5000 naissances (exclusivement féminin) :

- Déficience intellectuelle dans 6% des cas → généralement légère
- Difficultés d'apprentissage spécifiques (surtout mathématiques)
- Petite taille
- Défaut de fonctionnement des ovaires
- Anomalies faciales
- Anomalies cœur et reins

### Ajout

#### Syndrome de Down (Trisomie 21)



[https://media-beta.wsbtv.com/photo/2016/10/28/asher%201\\_20161028214538751\\_6460183\\_ver1.0\\_1280\\_720.jpg](https://media-beta.wsbtv.com/photo/2016/10/28/asher%201_20161028214538751_6460183_ver1.0_1280_720.jpg)

1/1000 naissances

- Déficience intellectuelle → modérée à sévère
- Retard d'acquisition du langage et développement incomplet
- Difficultés d'apprentissage
- Retard de développement physique
- Petite taille et forte corpulence
- Petits doigts
- Anomalies cardiaques
- Faible tonicité musculaire
- Hypotonie linguale et langue striée



## Quelques exemples - Anomalies sur la structure de chromosomes

### Syndrome de Williams (7q11.23)



Fig. 1 characteristic facial features of Williams Syndrome include puffiness around the eyes, short nose, wide mouth, full lips, full cheeks and a small chin

[https://aapos.org/client\\_data/files/2011/\\_401\\_williams.jpg](https://aapos.org/client_data/files/2011/_401_williams.jpg)

1/10.000 à 15.000 naissances :

- Déficience intellectuelle → légère à modérée
- Capacités verbales relativement bien préservées
- Déficit visuo-spatial important
- Hypersociabilité
- Visage d'elfe
- Malformations cardiovasculaires
- Hyperlaxité des articulations → enraidissement articulaire
- Retard de croissance
- Hyperacousie (parfois oreille absolue)

### Syndrome de Prader-Willi (15q11-Q13)

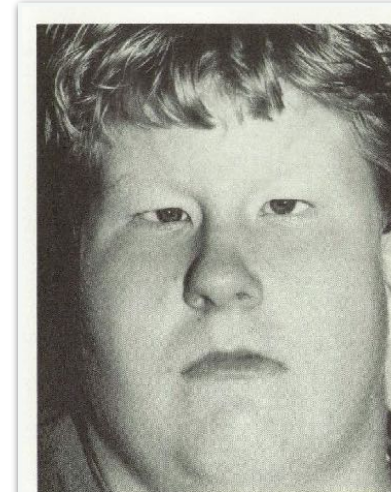


FIGURE 2: Facial features of the Prader-Willi syndrome include narrow bifrontal diameter, almond shaped palpebral fissures, and a thin, triangular upper lip.

1/25.000 naissances :

- Déficience intellectuelle → légère à modérée
- Troubles articulatoires et troubles du langage
- Trouble des apprentissages
- Troubles du comportement → rituels, manies, TOC
- Ralentissement de la croissance au cours des 2 premières années → petite taille
- Hyperphagie → obésité
- Hypotonie
- Acquisition tardive de la position assise et de la marche
- Moindre sensibilité à la douleur





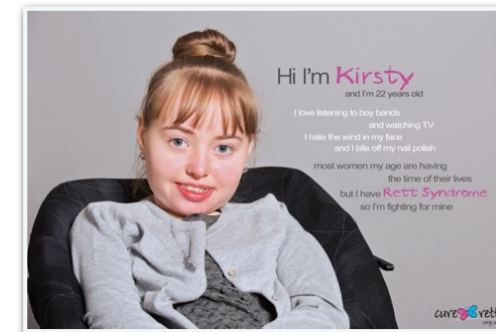
## Quelques exemples - Causes monogéniques liées aux chromosomes sexuels

### Syndrome du X-Fragile ou syndrome de Martin-Bell (fragilité du site FRAXA)



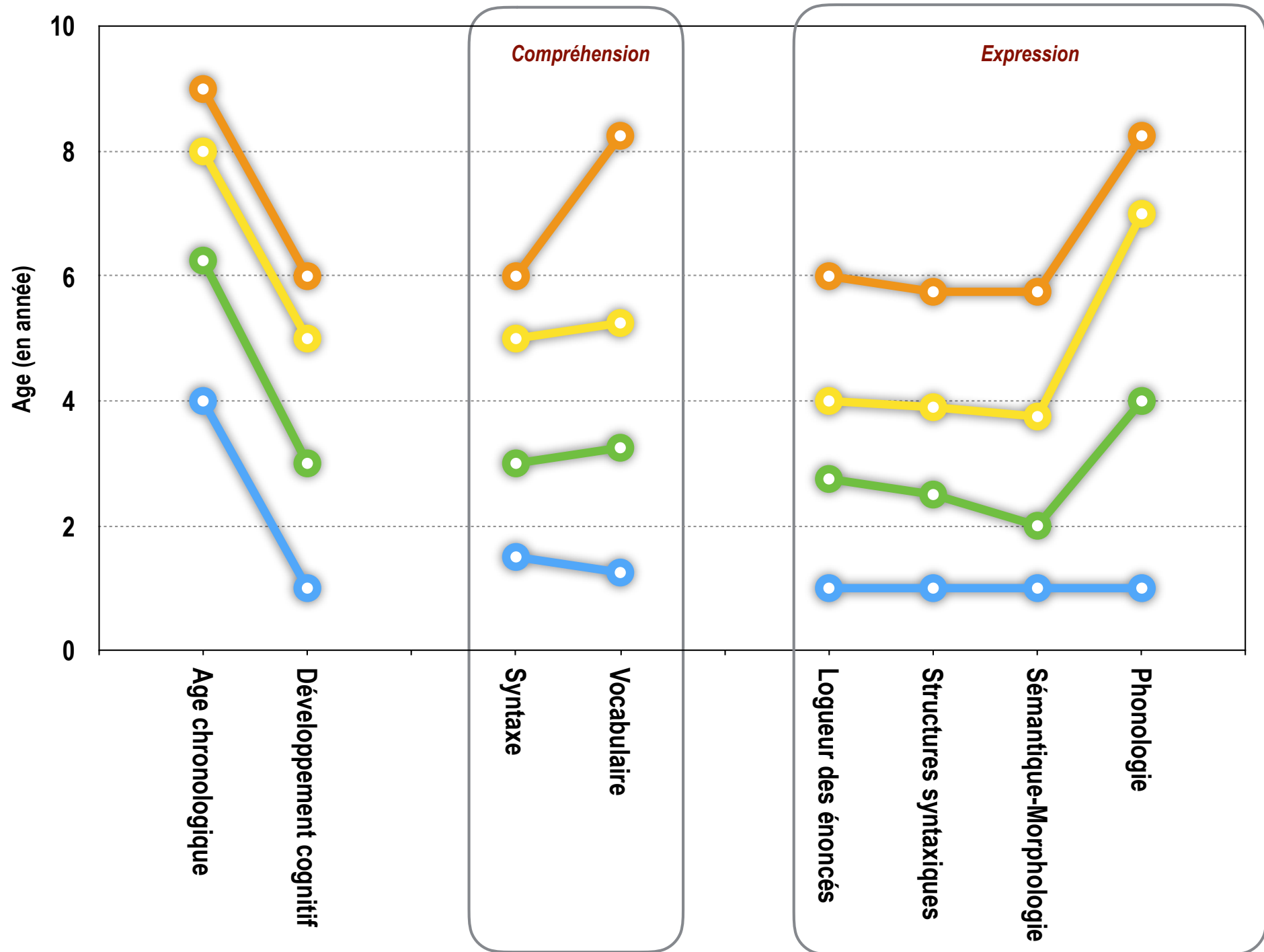
- 1/4000 chez les garçons – 1/8000 chez les filles
- 1<sup>ère</sup> cause héréditaire de déficience intellectuelle
- Retard de langage
- Retard psychomoteur
- Facies caractéristique
- Troubles comportementaux → traits autistiques
- Problèmes orthopédiques
- Hyperlaxité des articulations
- Scoliose
- Anomalies de la mâchoire → problèmes dentaires

### Syndrome de Rett (Mutation du gène MeCP2)

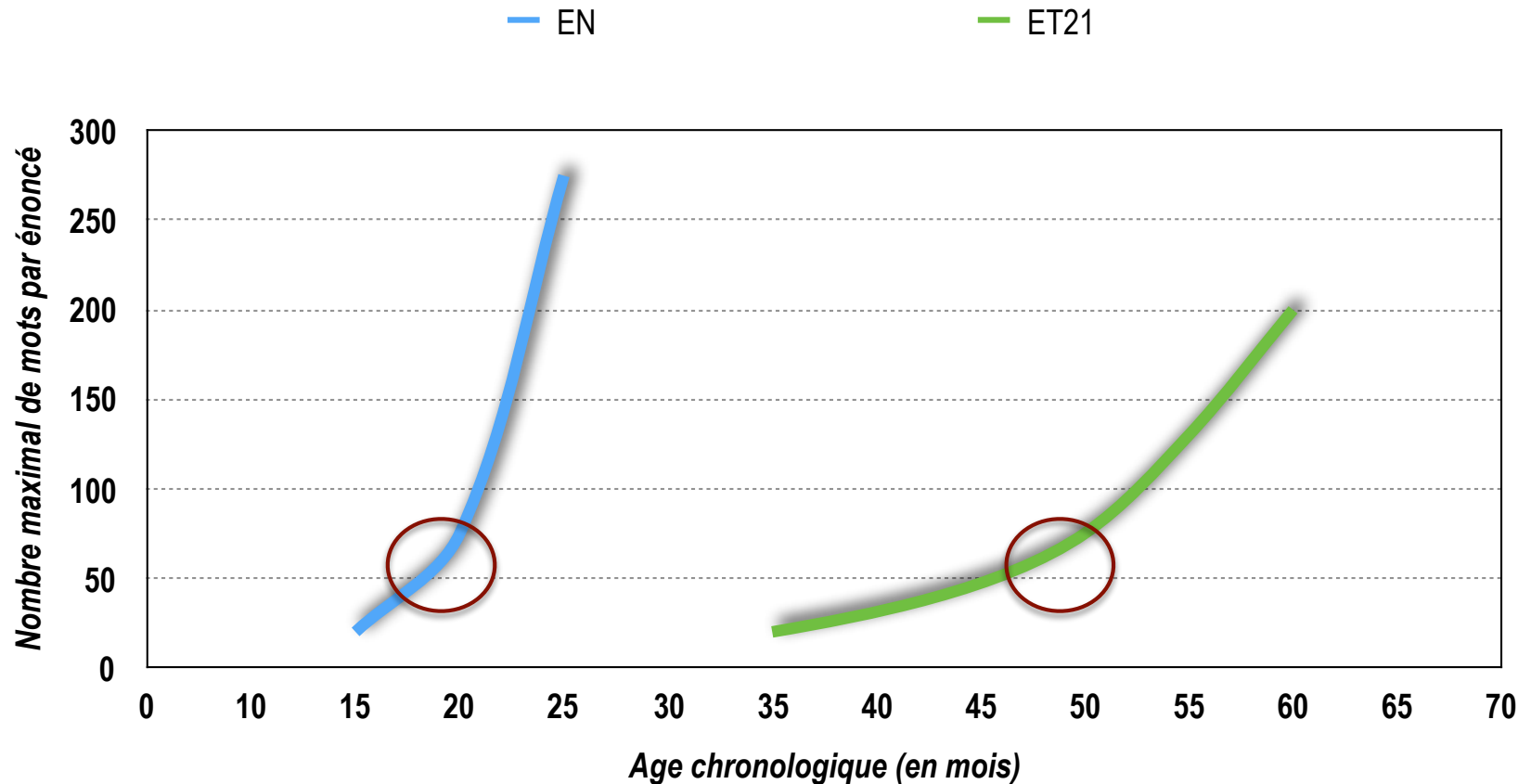


- 1/10.000 à 15.000 filles
- Déficience intellectuelle
- Retard de langage (absent ou rudimentaire)
- Retard psychomoteur
- Stéréotypies manuelles (torsions, pressions, battements, etc.)
- Perte de l'utilisation volontaire des mains entre 6 et 30 mois
- Marche instable ("apraxique") ou jamais acquise
- Décélération de la croissance du périmètre crânien
- Tonus musculaire anormal associant faiblesse et contractions musculaires





Performances moyennes, d'enfants DI d'étiologies indifférenciées d'après Miller et al., 1978



Evolution de la taille du vocabulaire en fonction de l'âge chronologique (d'après Berglund et al., 2006)

### Apparition des premiers mots :

- grand délai → en moyenne 21 mois
- retard augmente avec l'âge
- accroissement de la taille du vocabulaire relativement lent

### cependant

les modalités du développement lexical de l'ET21 et de l'EN ne sont pas fondamentalement différentes

EN → 18 mois phénomène d'explosion lexicale

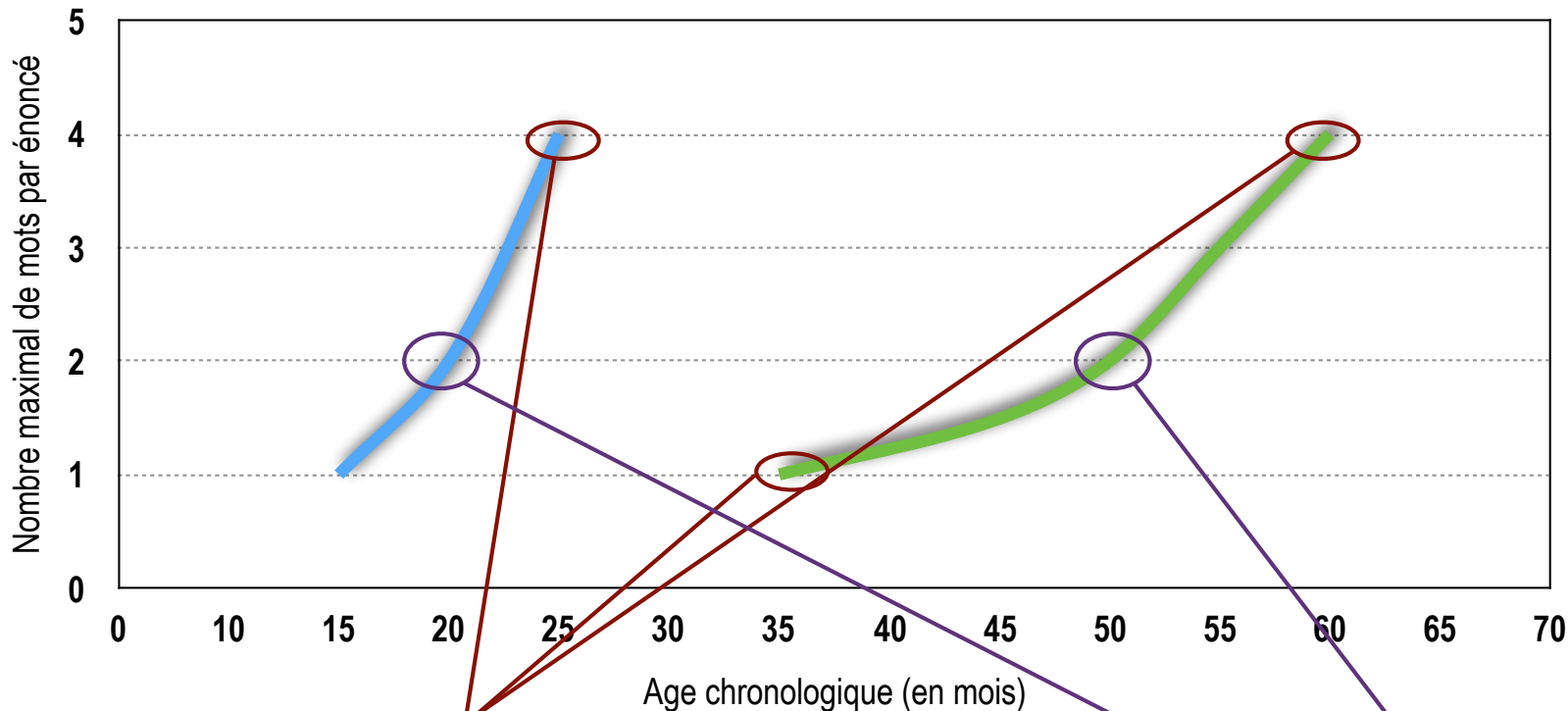
ET21 → observé plus tard et moins marqué



Développement morphosyntaxique plus difficile que le développement lexical

— EN

— ET21



Evolution du nombre maximal de mots par énoncé en fonction de l'âge chronologique (d'après Berglund et al., 2006)

- retard considérable dans la production syntaxique par rapport aux EDN
- production d'un max de 4 mots en combinaison à 5 ans
- LMPV généralement très < à ce qui est attendu sur la base de leur AM non verbal
- les morphèmes grammaticaux sont ceux qui posent le plus de problèmes

→ à longueur d'énoncé équivalente, les ET21 :

- omettent plus d'articles et de prépositions
- ont plus de mal à marquer le nombre, le temps
- emploient moins d'auxiliaires et de pronoms

énoncés à 2 mots → au même AM que les EDN  
(ensuite ↗ du décalage) (Miller et al., 1993)



niveau AC : 18-20 mois vs 4-4;5 ans



## A quoi le diagnostic étiologique d'une déficience sert-il ?

- Surtout utile dans le cadre d'une déficience intellectuelle
- Peut également être intéressant dans d'autres types de handicaps (sensoriel, physique, troubles comportementaux)

Connaître la cause → pourquoi mon enfant a-t-il un retard de développement ?



### Affiner le pronostic

- Risque-t-il de régresser ou continuera-t-il à évoluer ?
- Arrivera-t-il à marcher, parler, apprendre un métier, être autonome ?

### Guider le traitement

- Est-ce qu'il y a des techniques/aides pour améliorer ses capacités ?
- Y a-t-il des complications à éviter ?

### Préciser le conseil génétique (selon les cas)

- Quel est le risque d'avoir un autre enfant présentant la même déficience ?
- Quel est le risque pour sa descendance (en cas de fertilité) ?



## Unicité ou variabilité ?

<25 ⇔ QI ⇔ 70

Atteinte sur un même chromosome ⇔ profils pouvant être différents

Domaines	X-Fragile (mutation sur le gène FRM1)	Syndrome de Rett (mutation du gène MeCP2)	Syndrome de Turner (délétion d'un chr X)
<b>Incidence dans les sexes</b>	Garçons plus atteints (1/4000) que les filles (1/8000)	Uniquement les filles	Uniquement les filles
<b>Niveau de DI</b>	DI modérée à sévère	DI sévère à profonde	Intelligence normale(mosaïque) à DI légère
<b>Evolution des déficiences</b>	Stable	Perte des acquis et régression	Stable
<b>Parole et langage</b>	Troubles de la parole et de la fluence Troubles du langage : lexique (- touché), syntaxe, pragmatique (communication sociale et référentielle)	Pas voire peu de langage	Troubles de la parole ou de l'articulation possibles
<b>Traits autistiques</b>	Traits autistiques généralement associés	Pas re retrait autistique	Pas de retrait autistique
<b>Apprentissages scolaires</b>	Lecture fonctionnelle possible chez certains garçons	Non envisageables	Troubles des apprentissage essentiellement calcul et lecture
<b>Composante visuo-spatiale</b>	déficitaire mais de même ampleur que le déficit verbal	?	Troubles visuo-spatial



	X-Fragile	Turner	Rett		Klinefleter
			classique	atypique	
Phonologie	--	-	--	--	±
Lexique	+	+	--	-	±
Morphosyntaxe	-	+	--	-	±
Pragmatique	--	+	--	--	±
Discours	-	+	--	--	±

**Quel que soit le syndrome, même si le développement est retardé, les enfants DI :**

- acquièrent les mêmes premiers lexèmes et relations sémantiques
- appliquent les mêmes stratégies d'acquisition de nouveaux mots,
- montrent les mêmes effets de prototypie dans les tâches lexicales
- manifestent des effets de priming sémantique.

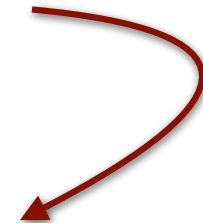
que les enfants en développement normal



## Spécificité des chromosomes X et Y dans la détermination de l'asymétrie cérébrale (Crow, 2002)

Délétion d'un chromosome X : déficits de l'HC non-dominant ➡ principalement problèmes spatiaux

Chromosome X surnuméraire : déficits de l'HC dominant ➡ principalement problèmes verbaux



Pourquoi les sujets masculins normaux avec un seul chromosome X n'ont-ils pas les mêmes problèmes spatiaux que ceux rencontrés dans le syndrome de Turner (45 X0) ?

- ➡ la copie du gène sur le chromosome X doit être complémentaire à une copie sur le chromosome Y
- ➡ gène se trouvant dans la classe "homologue X/Y" (Crow, 1993)

	XX Femme normale	XY Homme normal	XO Syndrome de Turner	XXY Syndrome de Klinefelter	XXX Trisomie X	XYY DisomieY
Nbre de chromosomes sexuels	2	2	1	3	3	3
Capacités verbales				retard	retard	retard
Capacités non- verbales			altérées			



## Données non langagières dans le syndrome du X-Fragile

Hommes	Femmes
<b>Déficits de</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• L'attention soutenue</li><li>• La MCT ou MT ➡ plus particulièrement le composant attentionnel-exécutif</li><li>• Reconnaissance</li><li>• Traitement séquentiel de l'information</li><li>• Fonctionnement visuo-spatial</li><li>• Perturbation du fonctionnement grapho-moteur</li><li>• Faibles aptitudes mathématiques</li><li>• Lecture pouvant être meilleure que ce qui est attendu sur la base du QI</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Première phase de développement dans les limites de la normale</li><li>• Accumulation graduelle de retards cognitifs avec l'élévation de l'âge</li><li>• Difficultés d'apprentissage : arithmétique</li><li>• Faiblesse attentionnelle</li><li>• Problèmes d'intégration visuo-spatiale</li><li>• Limitation MCT visuo-spatiale</li><li>• Difficultés dans la planification des comportements</li><li>• Faiblesses des fonctions exécutives</li></ul>





## Unicité ou variabilité ?

Niveaux de DI  $\pm$  équivalents  $\Rightarrow$  profils pouvant être différents

Domaines	X-Fragile (mutation sur le gène FRM1)	Syndrome de Down (trisomie 21)	Syndrome de Williams (délétion 7q11.23)
<b>Incidence</b>	Garçons (1/4000) - Filles (1/8000)	1/750 à 1/1200 (selon les pays)	1/25000
<b>Niveau de DI</b>	DI modérée à sévère	DI modérée à sévère (légère dans certains cas de mosaïcisme)	DI légère à modérée
<b>Evolution des déficiences</b>	Stable	Stable	Stable
<b>Parole et langage</b>	Troubles de la parole et de la fluence Troubles du langage : lexique, syntaxe, pragmatique (communication sociale et référentielle)	Troubles de la parole (particularités anatomiques) Troubles du langage : lexique, syntaxe, pragmatique (communication référentielle)	Parole relativement bien préservée Composantes lexicale (avec quelques particularités) et syntaxique du langage préservées Altération pragmatique (communication sociale notamment)
<b>Sociabilité</b>	Traits autistiques généralement associés	Bonne sociabilité (traits autistiques dans certains cas de translocation)	Hypersociabilité et hyperverbaux
<b>Apprentissages scolaires</b>	Lecture fonctionnelle possible chez certains garçons	Lecture fonctionnelle possible	Apprentissage scolaires possibles
<b>Composante visuo-spatiale</b>	Déficitaire mais de même ampleur que le déficit verbal	Relativement préservée relativement à la composante verbale	Altérée et largement < à la composante verbale
<b>MCT verbale</b>	Déficitaire	Déficitaire	Relativement bien préservée



## Focus : Variabilité langagière chez les personnes DI selon les syndromes génétiques



+(+) : force relative; -(-) : faiblesse relative, ? : données insuffisantes ou contradictoires

	Syndrome de Down	Syndrome de Williams	Syndrome de Prader-Willi	Syndrome du X-fragile	Syndrome de Rett	Syndrome de Turner
	35 – 50	40 – 70	40 – 60	20 - 70	≤ 20	DI légère ou QI normal
Phonologie	-	++	--	-	--	-
Lexique	+	++	-	+	--	+
Morphosyntaxe	-	++	-	-	--	+
Pragmatique	+	--	-	--	--	+
Discours	-	+	?	-	--	+

Quel que soit le syndrome, même si le développement est retardé, les enfants DI :

- Acquièrent les mêmes premiers lexèmes et relations sémantiques
- appliquent les mêmes stratégies d'acquisition de nouveaux mots,
- montrent les mêmes effets de prototypie dans les tâches lexicales
- manifestent des effets de priming sémantique.

que les enfants en développement normal



## Exemples de spécificités syndromiques dans les processus cognitifs et les fonctions exécutives

<b>Processus attentionnels</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• X-Fragile &lt; S. de Williams &lt; Trisomiques 21 (à niveau cognitif égal)</li><li>• Les marqueurs attentionnels dans les modalités visuelles et auditives prédisent leurs capacités intellectuelles et les comportements en classe</li></ul>	<b>Processus séquentiels dans les tâches requérant de passer d'une étape à l'autre</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Déficit persistant chez les enfants X-Fragile</li><li>• Impact négatif sur leur fonctionnement quotidien</li><li>• Difficulté à se rappeler l'ordre logique de l'information donnant des indications d'étapes ("premièrement", "ensuite", "enfin", etc.)</li></ul>
<b>Processus de contrôle inhibiteur</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Déficitaire chez les enfants X-Fragile et S. de Williams (mais pas de la même manière)</li></ul>	<b>Mémoire de travail</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• <u>Syndrome de Down</u> : déficit de la boucle phonologique (MT verbale)</li><li>• <u>Syndrome de Williams</u> : déficit du stockage visuo-spatial et MCT verbale comparable à celle de personnes de même AM</li><li>• <u>X-Fragile</u> : déficit généralisé à toutes les composantes, mais avec une mémoire verbale (peut-être) plus touchée</li></ul>



## Focus : Lexique et sémantique dans le syndrome de Williams



- Enfants et ados SW → vocabulaire réceptif et productif relativement riche
  - par rapport aux sujets normaux de même AM
  - par rapport aux sujets T21 (Jarrold et al., 1998, Volterra et al., 1999)
- Le vocabulaire réceptif de certains enfants peut se situer dans les limites de la normalité

mais

importante hétérogénéité → peu d'adultes développeront un vocabulaire réceptif correspondant à leur AC (Paterson et al., 1999) même si le niveau est relativement bon étant donné la DI

mais

### Le lexique est-il organisé de la même manière ? Quid des représentations lexico-sémantiques en MLT ?

**Organisation atypique ?** cf dans les tâches de fluence verbale

- taux anormalement élevé de mots de basse fréquence lexicale
- items produits dans un ordre ne respectant pas les liens sémantiques reliant normalement les items (Bellugi et al., 1994)
  - EN regroupent les animaux sauvages ensemble et les animaux domestiques ensemble
  - SW font des associations atypiques (ex. : lion-souris)
- enfants SW moins sensibles à la fréquence lexicale des mots dans une tâche jugement d'homonymes (Roosen et al., 1996)
  - EN choisissent la signification la plus fréquente (ex. : /tãt/ = "tente" (Brulex : 1961) ou "tante" (Brulex : 6139))
  - SW sélectionnent les 2 significations avec la même fréquence

## Quid des processus d'acquisition au cours du développement ?



Peu d'études

### Stevens et Karmiloff-Smith (1997)

- les SW (8-31 ans) = capables d'apprendre le nom d'un objet non familier (associé à une forme verbale non familière) après un nombre réduit de présentations mais pas de test du maintien à long terme

Nazzi et Karmiloff-Smith (2002) → capacité de créer de nouvelles catégories sémantiques pour les objets à partir d'informations verbales ou visuelles

- Enfants SW 2 à 6 ans
  - objets présentés par 3 : 2 objets avec des propriétés visuelles similaires ou avec le même nom
  - catégorisation des objets
- les enfants peuvent catégoriser les objets en fonction de leurs caractéristiques visuelles mais pas en fonction de leurs caractéristiques verbales (contrairement aux EN)



**ces études suggèrent une acquisition anormale du vocabulaire dans le SW**